

대한마취과학회지 2006; 50: 108~10
Korean J Anesthesiol Vol. 50, No. 1, January, 2006

□ 증례보고 □

Charcot-Marie-Tooth씨병 산모의 척추-경막외 병용마취 -증례보고-

연세대학교 의과대학 ¹마취통증의학교실 및 ²마취통증의학연구소, *관동대학교 의과대학 마취통증의학교실

최승호¹ · 이우경* · 한 술¹ · 전동혁¹ · 구본녀^{1,2}

Combined Spinal-Epidural Anesthesia for Cesarean Section with Charcot-Marie-Tooth Patient -A case report-

Seung Ho Choi, M.D.¹, Woo Kyung Lee, M.D.*¹, Sol Han, M.D.¹, Dong Hyuk Jeon, M.D.¹, and Bon Nyeo Koo, M.D.^{1,2}

¹Department of Anesthesiology and Pain Medicine and ²Anesthesia and Pain Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul; *Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Kwandong University College of Medicine, Goyang, Korea

Charcot-Marie-Tooth disease (CMTD) comprises a group of disorders characterized by progressive distal muscle weakness and atrophy. We report the management of a 37-year-old multigravida with CMTD scheduled for Cesarean section. The combined spinal-epidural anesthesia was selected as the anesthetic management and postoperative pain control. Mother and baby had an uneventful recovery and they discharged home on the seventh postoperative day. Combined spinal-epidural anesthesia is thought to be a safe and effective method of anesthesia for Cesarean section in a patient with CMTD. (*Korean J Anesthesiol* 2006; 50: 108~10)

Key Words: cesarean section, Charcot-Marie-Tooth disease, combined spinal-epidural anesthesia.

Charcot-Marie-Tooth씨병(CMTD)은 주로 상염색체 우성으로 유전되는 유전성 운동성 감각성 신경병증으로 대부분 원위부 근육의 말단 신경을 침범하여 원위부 근육 위축 및 허약을 나타내는 신경병증이다. 말단 신경의 운동과 감각 기능이 모두 영향을 받을 수 있으며 건반사의 소실이 나타나는데, 특징적으로 비골근의 위축, 만곡족(club foot)과 기형족(talipes) 같은 족부 변형이 나타난다.¹⁾ 대부분의 CMTD 환자들은 20대 전에 증상이 나타나게 되며, 시간이 지남에 따라 근위부의 근육도 영향을 받게 된다.

CMTD 환자가 임신을 하게 되면 질환이 더욱 악화되는데 그 원인은 호르몬으로 유발된 신경 부종 때문이라고 생각되며, 그 결과 수술 후 증상이 더 악화될 수 있으므로 마취 관리에 더욱 유의해야 한다.^{2,3)}

저자들은 제왕절개술을 위해 내원한 CMTD 산모에게 척추-경막외 병용 마취를 성공적으로 시행하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

37세, 체중 48 kg, 키 150 cm인 여자 환자가 임신 39주에 제왕절개술을 위해 내원하였다. 환자는 17세 때 CMTD 진단을 받았으며 현재까지 물리 치료를 받고 있다고 하며 14년 전 제왕절개술을 시행 받은 과거력이 있으며 당시 출생한 아이도 CMTD 진단을 받았다고 한다. 문진 결과 환자는 당시 외부병원에서 수술을 받으셨고 마취 방법에 대한 기억이 모호하여 당시 시행한 마취 방법에 대한 정확한 평가가 어려웠으나 수술 후 특별한 부작용은 없었다고 하였다.

내원 당시 시행한 신경학적 검사상 환자는 양측 비골근 위축 소견을 보였으며, 원위부의 근력 약화로 휠체어에 의존하여 지내는 상태였다. 하지의 감각은 정상이었고 건반사는 무릎과 발목에서 저하된 소견을 보였으나 Babinski 징후는 음성이었다. 상지의 건반사 감소와 근위축 소견은 보이지 않았으며 배변이나 배뇨 기능은 모두 정상이었다. 일반 혈액 검사상 혈색소 13.1 g/dl, 헤마토크리트 37.6%, 혈소판 187,000/mm³이었으며 혈청 전해질 검사, 요 검사, 흉부 X-선 검사, 심전도 및 간기능 검사는 모두 정상 범위였다.

환자가 상지쪽에는 건반사의 감소나 근위축의 소견이 없었으며 특별한 호흡기계 증상과 징후를 보이지 않았으나 전

논문접수일 : 2005년 10월 7일

책임저자 : 구본녀, 서울시 서대문구 신촌동 134번지

신촌세브란스병원 마취통증의학과, 우편번호: 120-752

Tel: 02-2228-2422, Fax: 02-312-7185

E-mail: koobn@yumc.yonsei.ac.kr

신마취로 인한 부작용을 예방하기 위해 척추-경막외 병용 마취를 시행하기로 하였으며 환자에게 각 마취 방법에 대한 전반적인 설명을 한 후 환자의 동의를 구한 뒤 수술을 진행하였다. 수술 당일 특별한 마취 전처치는 하지 않았으며 환자를 수술실로 이송하여 심전도와 산소 포화도 측정기, 비침습적 혈압 측정기 등의 감시장치를 부착하였다. 마취유도 전 혈압은 120/70 mmHg였고 심박수는 분당 80회였다.

마스크를 통해 지속적으로 산소를 투여하면서 좌측와위에서 피부 소독 후 제 3, 4 요추간의 정중선에서 척추-경막외 병용 천자침(Regional Anesthesia TrayTM, Portex Co., UK)을 사용하였고 17 gauge Tuohy 바늘을 사용하여 저항 소실법으로 경막외강을 천자하고 27 gauge 척추 천자침으로 Tuohy 바늘 내강을 통과시켜 지주막을 천자하였고 뇌척수액의 자연 유출을 확인하고 고비중 0.5% bupivacaine 8 mg과 fentanyl 10µg을 지주막하강에 주입하였다. 그 뒤 척추 천자침을 제거하고 경막외강으로 카테터의 끝이 Tuohy 바늘 끝에서 두부쪽으로 5 cm 정도 위치하도록 삽입하였다. 이 모든 과정에서 환자는 불수의적인 움직임을 보이거나 이상 감각을 호소하지 않았으며 약물 주입 5분 후 감각 차단 범위는 pinprick 검사에서 흉추 4번 피부분절 높이였고 당시 혈압은 100/50 mmHg, 심박수는 분당 70회로 혈액학적 변화도 심하지 않았으며 오심이나 호흡 곤란 등의 특별한 증상은 보이지 않아 수술을 진행하도록 하였다.

수술 시작 5분만에 체중 2,660 g의 남아를 출산하였으며, Apgar score는 1분치 7점, 5분치 8점으로 각각 측정되었다. 수술 후 통증 관리를 위해 morphine 5 mg, 0.75% ropivacaine 30 ml를 생리식염수 70 ml에 혼합하여 경막외 자가 진통요법 기계(AccufuserTM, Woo-Young, Korea)로 시간당 2 ml의 속도로 주입하였다. 총 수술 시간은 1시간, 마취 시간은 1시간 35분이었으며 수술 내내 활력징후는 안정적이었으며 수술은 특별한 문제 없이 종료되었다. 환자는 회복실 입실 1시간 후 하지의 감각이 거의 회복되었으며 시행한 마취 방법에 대해서도 전반적으로 만족감을 표시하였으며 이후 특별한 증상을 호소하지 않아 병실로 이송되었으며 병실에서 혈액학적으로 안정된 상태를 보였으며 호흡기계와 신경계의 합병증도 발생하지 않아 수술 1주 후에 퇴원하였다.

고 찰

CMTD는 유전적 감각운동 신경병증의 하나로 1/2,500의 빈도로 발생하는 탈수초성 신경병증으로 신경 전도속도의 감소와 근육 활동전위의 분산으로 인해 원위부 근육의 위축이 특징적으로 나타난다.⁴⁾ CMTD는 말초 신경의 수초 단백질에 관여하는 17p 유전자의 변형으로 발생하는 것으로 생각되고 있으며 주로 상염색체 우성으로 유전되나 일부에

서는 열성으로 유전되기도 한다. 신경 생검과 신경 전달속도 소견에 따라 크게 2개의 형으로 나누는데 CMTD 1형은 신경 전달속도의 감소와 탈수초화를 특징으로 하며 임상적으로 근육의 위축이 나타나며 발병도 주로 청소년기에 나타나며 예후도 나쁘다. CMTD 2형은 신경 전달속도가 거의 정상 소견이며 탈수초화보다는 축삭소실(axonal loss)이 주로 나타나며 임상 증상은 1형보다 늦게 나타나며 예후도 좋은 편이다.⁵⁾ 본 환자는 CMTD 1형으로 비골근 위축과 하지의 건반사 감소 등의 특징적인 임상 양상을 보였다.

CMTD 환자의 마취관리시 고려할 점으로는 근이완제에 대한 비정상적인 반응과 succinylcholine 사용에 따른 고칼륨혈증과 악성고열증의 발생 가능성, 수술 후 호흡부전의 가능성 등이 있다.

CMTD 환자에서 운동단위의 소실과 관련된 근위축과 근허약으로 비탈분극성 근이완제의 작용이 연장되어 나타날 수 있는데, 일부 보고에서는 비탈분극성 근이완제 사용에 따른 어떤 합병증도 발생하지 않았다고 보고하였으나⁶⁻⁸⁾ Pogson 등은⁹⁾ CMTD 환자에서 vecuronium 사용 후 근이완작용이 연장되어 나타났다고 보고하면서 이전의 보고들은 CMTD 환자에 대한 진단기준과 평가방법이 표준화되지 않았다고 주장하였다.

CMTD 환자에서 만성적인 신경지배제거(denervation)는 succinylcholine 투여 후 고칼륨혈증을 유발하는 가장 중요한 인자이며, 특히 흡입마취제의 사용은 악성고열증을 유발할 수 있다.¹⁰⁾ 이를 예방하기 위해 최근에는 정맥마취제인 propofol, alfentanil, atracurium, rocuronium 등을 CMTD 환자에게 안전하게 사용했다는 보고가 있다.^{8,11)} 악성고열증을 예방하기 위해 CMTD 환자에게 부위마취를 시행하는 것에 대해서는 논란의 여지가 있으나 Reah 등은¹²⁾ 제왕절개술이 예정된 산모에게 척추마취를 성공적으로 시행하였다고 보고하였으며, Scull과 Weeks는¹³⁾ CMTD 산모에게 경막외 진통조절법을 사용하여 적절한 통증 조절을 보였으며 분만 후 신경계 합병증이 나타나지 않았다고 보고하였다. 본 증례에서도 전신마취에 따른 합병증을 예방하기 위해 척추-경막외 병용마취를 시행하였으며 수술 후 신경계 합병증은 보이지 않았다.

수술 후 호흡부전과 같은 호흡기계의 합병증은 CMTD 환자에서는 드문 것으로 알려져 있으나 산모에서와 같이 임신으로 인한 해부학적, 생리적 변화는 수술 후 호흡부전을 유발할 수 있다. Brian 등은¹⁰⁾ 제왕절개술 후 한달 동안 인공호흡기 치료를 받았던 환자에 대해 보고하였으며, 이는 횡격막신경과 호기에 관여하는 신경의 이상에 의한 것으로 추정된다고 하였다.^{14,15)} 심각한 폐기능 이상을 가지고 있음에도 환자는 외관상으로는 정상적으로 보일 수 있으며, 특히 팔의 근위부 근육의 약화 소견이 있을 경우에는 호흡근의 약화를 의심해봐야 한다고 하였다.¹⁶⁾

CMTD 산모의 마취방법은 환자의 술 전 호흡기계 기능 정도에 따라 결정되어야 한다고 하며¹²⁾ 특히 심한 호흡기계 기능이상인 CMTD 산모들은 각성하에서 수술 조작을 용이하게 하기 위한 양와위를 견디지 못하고, 마약성 진통제와 같은 중추신경 억제제나 근이완제에 매우 민감한 반응을 나타내며, 평소에 보조호흡근(accessory respiratory muscle)에 의존하여 지내던 환자들은 부위마취 후 보조호흡근 기능 소실로 인해 급성 호흡부전에 빠질 가능성이 있다는 점을 고려해야 한다. 따라서 CMTD 산모의 마취시에는 산모에서 임신으로 인한 해부학적, 생리적 변화를 이해하고 환자의 술 전 횡경막 기능 및 폐기능에 대한 평가 후 호흡기계 합병증 발생 가능성을 고려하여 적절한 마취방법을 선택해야 할 것이다.

본 증례의 경우 환자가 상지쪽에는 건반사의 감소나 근 위축의 소견이 없었으며 특별한 호흡기계 증상과 징후를 보이지 않았고 흉부 X-선 검사에서 특이 소견도 없어 환자의 폐기능은 양호하다고 생각하여 술전 폐기능 검사는 시행하지 않았으며 전신마취로 인한 부작용을 예방하기 위해 척추-경막외 병용마취를 시행하였으며, 환자는 수술 후 폐렴이나 호흡부전 등의 합병증은 보이지 않았다.

결론적으로 저자들은 특별한 호흡기계 증상이나 징후를 나타내지 않은 CMTD 산모에서 척추-경막외병용마취를 성공적으로 시행하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Stoelting RK, Dierdorf SF: Anesthesia and co-existing disease. 4th ed. New York, Churchill Livingstone. 2002, pp 272-3.
2. Rudnik-Schoneborn S, Rohrig D, Nicholson G, Zerres K: Pregnancy and delivery in Charcot-Marie-Tooth disease type I. Neurology 1993; 43: 2011-6.
3. Pollock M, Nukada H, Kritchevsky M: Exacerbation of Charcot-

- Marie-Tooth disease in pregnancy. Neurology 1982; 32: 1311-4.
4. Mendell J: Charcot Marie Tooth related disorders. Semin Neurol 1998; 18: 41-7.
5. Thomas P, King R: The pathology of CMT disease and related disorders. Neuropath Appl Neurobiol 1996; 22: 269-84.
6. Antognini JF: Anaesthesia for Charcot-Marie-Tooth disease: a review of 86 cases. Can J Anaesth 1992; 39: 398-400.
7. Naguib M, Samarkandi AH: Response to atracurium and mivacurium in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. Can J Anaesth 1998; 45: 56-9.
8. Kwak HJ, Han SM, Kim DY, Kwak HS: Anesthetic management for a patient with Charcot-Marie-Tooth disease using propofol and rocuronium. Korean J Anesthesiol 2003; 44: 721-4.
9. Pogson D, Telfer J, Wimbush S: Prolonged vecuronium neuromuscular blockade associated with Charcot-Marie-Tooth neuropathy. Br J Anaesth 2000; 85: 914-7.
10. Brian JE, Boyles GD, Quirk JG, Clark RB: Anesthetic management for cesarean section of a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. Anesthesiology 1987; 66: 410-2.
11. Gratarola A, Mameli MC, Pelosi G: Total intravenous anaesthesia in Charcot-Marie-Tooth disease. Minerva Anesthesiol 1998; 64: 357-60.
12. Reah G, Lyons GR, Wilson RC: Anaesthesia for caesarean section in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. Anaesthesia 1998; 53: 586-8.
13. Scull T, Weeks S: Epidural analgesia for labour in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. Can J Anaesth 1996; 43: 1150-2.
14. Gilchrist D, Chan CK, Deck JH: Phrenic involvement in Charcot-Marie-Tooth disease. A pathologic documentation. Chest 1989; 96: 1197-9.
15. Eichacker PQ, Spiro A, Sherman M, Lazar E, Reichel J, Dodick F: Respiratory muscle dysfunction in hereditary motor sensory neuropathy, Type I. Arch Intern Med 1988; 148: 1739-40.
16. Nathanson BN, Yu DG, Chan CK: Respiratory muscle weakness in Charcot-Marie-Tooth disease. A field study. Arch Intern Med 1989; 149: 1389-91.